Aus der Medizinischen Poliklinik Breslau
(Direktor: Prof. Dr. Bittorf)

Genuine diffuse Phlebarteriektasie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Hohen Medizinischen Fakultät
an der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Breslau

vorgelegt von

Heinrich Kupfermann
aus Breslau

Berlin 1940

B. 0089 Kurt Rosenberger, Buchdruckerei und Verlag, Breslau 10.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

Referent: Professor Dr. Bittorf
Dekan: Professor Dr. Gottron

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die am besten begründete Systematik der Gefäßerweiterung hat Bockenheimer* gegeben. Er trennt von den traumatisch entstehenden Dilatationen der Gefäße die genuinen ab. Zu den genuinen Erweiterungen zählt Bockenheimer*

das Angioma arteriale racemosum,
die diffuse Phlebektasie und
die diffuse Phlebarteriektasie.

Virchow hat in seiner Lehre von den krankhaften Geschwülsten das Angioma arteriale racemosum von dem häufig mit ihm verwechselten Aneurysma arterio-venosum scharf abgegrenzt und die vielfachen vorher benutzten Benennungen verworfen. Er hat das Verdienst, den geschwulstartigen Charakter des Angioma arteriale racemosum erkannt zu haben. Virchow schreibt: „Das muß vor allem festgehalten werden, daß es sich nicht um eine einfache Dilatation, sondern um wirkliches Wachstum handelt."

O. Weber hat das Krankheitsbild der Phlebarteriektasie zum ersten Mal charakterisiert und als Hauptmerkmale den cirsoiden Zustand der Arterien und die varicösen Erweiterungen der Venen angegeben; als Sitz der Erkrankung hat er die oberen Extremitäten festgelegt. Da Weber, und nach ihm Nicoladoni, Schück u. a., noch die Möglichkeit einer traumatischen Kommunikation als primäre Ursache zulassen, wodurch manche Unsicherheit entstanden ist, legt Laewen das Wesensbild dieser Erkrankung in der Definition nieder: Die diffuse, genuine Phlebarteriektasie der oberen Extremität ist eine „spontan entstandene, höchstwahrscheinlich in ihren ersten Anfängen angeborene, fortschreitende Erweiterung eines ganzen arteriellen Gefäßbezirkes einschließlich der Kapillaren und der abführenden Venen, wobei sich die Erweiterung durchaus nur an bestehende Gefäße hält".

Laewen hat die ihm bekannten Fälle von Letenneur 1859, Krause 1862, A. Obalinsky und Th. Browicz 1875, Nicoladoni 1875 und 1876 in Phlebarteriektasie mit und ohne sekundäre Kommunikation klassifiziert. Erich Eb-

stein* berichtet 1913 von einem neunten und in den späteren Jahren von einem zehnten und elften Falle. Herr Professor Bittorf, Direktor der Universitäts-Poliklinik zu Breslau, hatte die Güte, mir den von ihm diagnostizierten zwölften Fall dieser seltenen Krankheit zur Bearbeitung zu übertragen.

Unter den bekannten zwölf Fällen gehörten nur drei dem weiblichen Geschlecht an, die anderen neun Fälle betrafen Männer zumeist aus dem Handwerksstande.

Sieben Patienten standen im Alter von 14 bis 30 Jahren, drei waren 43 Jahre alt, ein Mann 49 und eine Frau 65 Jahre alt. Im Fall des Maurergesellen (Nicoladoni, Fall 2) hatten die Eltern im zweiten Lebensjahr die Verschiedenheit der oberen Extremität beobachtet, im ersten Fall Nicoladonis wurde ebenfalls im frühesten Lebensalter die markante Venenzeichnung entdeckt. Bei dem Kranken, den Fischer beschreibt, fand die Mutter schon bei Geburt eine Geschwulst am Unterarm. Eine Sichelverletzung löste bei Letenneur, ein Hundebiß im Fall Krause, eine Quetschung beim Abreißen eines Baumzweiges (Schottin) die Krankheit aus.

Es scheint mir nun geboten, die Anamnese der einzelnen Fälle zur besseren Übersicht zu berichten.

Im Schottinfalle vergrößerte sich die Geschwulst an der Palma, die durch Quetschung entstanden war, kontinuierlich.

Laewen berichtet von der Krankheitsentwicklung des Schlossers, daß die in der Jugend beobachtete Geschwulst durch kein Trauma entstanden war. Schon damals waren die Arterien der rechten Hand und des Vorderarmes stärker gefüllt als die arteriellen Gefäße der linken. Zu dieser Geschwulst, die zunächst keinerlei Schmerz bereitete, traten erst im 42. Jahre neue Geschwülste, jetzt anfallsweise auch Schmerzen auf. Diese begannen in der Gegend der Fingergrundgelenke, strahlten in die Finger aus und gaben zu unwillkürlichen Bewegungen Anlaß.

Im Falle Letenneur hatte sich der Patient zweimal eine Verletzung zugezogen, im 7. Jahr mit der Sichel, im 22. Jahr eine stark blutende Wunde an der gleichen Stelle der rechten Hand. Infolge der ersten Verletzung blieb eine Ankylose zwischen erster und zweiter Phalanx am rechten Ringfinger zurück. Im Anschluß daran entwickelte sich eine bedeutende Dilatation der oberflächlichen Venen der Hand und des Vorderarmes. Beim Herabhängen wurde der Arm starr. Die zweite Verletzung hatte einen Tumor zur Folge, welcher durch Ulceration zu schwersten Blutungen führte. Die Venendilatation reichte bis zur Ellenbeuge, der Arm war fast doppelt so stark als der linke.

Auch im Krauseschen Fall löste eine Verletzung, hier ein im 7. Jahr erlittener Hundebiß, die Erkrankung des ganzen Gefäßsystems aus. Erst im 14. Jahre traten die ersten Beschwerden in einem Druckgefühl an der Hand auf. Im 25. Lebensjahr bildete sich zwischen dem Zeige- und Mittelfinger an der Volarseite der linken Hand eine Geschwulst. Langsam, aber kontinuierlich verschlimmerte sich der Zustand. Erst im 42. Jahre gab eine Exulceration an zwei Fingerspitzen den Anlaß zur ärztlichen Behandlung.

Im ersten Fall Nicoladoni traten im frühesten Lebensalter die Venen an der rechten oberen Extremität deutlich hervor. Nach dem achten Jahre schwoll der Arm bei Arbeit und Bewegung mächtig an. Mit 12 Jahren verletzte sich der Patient etwa ein Zoll über dem Processus styloideus radii. Hier erhebt sich jetzt eine stark geschlängelte Vene. Die heftig blutende Wunde heilte aber bald ab. Als Schuhmacher arbeitete er ohne Beschwerden, bis vom 17. Jahre ab der Arm leicht ermüdete und Schmerzen im rechten Ellenbogen und Handgelenk eintrat. Pro- und Supination waren behindert.

Der Beginn der Gefäßerkrankung im zweiten Fall Nicoladoni ist wahrscheinlich in die intrauterine Lebensperiode zu verlegen. Im zweiten Lebensjahr wurde die Verschiedenheit beider Extremitäten beobachtet, ihre Fülle und markante Venenzeichnung. Im 8. Jahr zog sich der Patient eine oberflächliche Ritzwunde zu, die sich nie recht schließen wollte und heftig blutete. Von dieser Zeit an färbte sich die Haut violettgetigert. In den Lehrjahren des Maurerhandwerkes zeigte sich die linke Hand kraftlos. Die Schmerzen, die der Kranke schon von der frühesten Jugend an hatte, steigerten sich bis zu einer unerträglichen Heftigkeit. Bei jedem Arbeitsversuch traten tonische Krämpfe ein. Im 21. Jahr zeigte sich ein Geschwür auf dem Dorsum manus, außerdem eine Verschlimmerung aller Symptome, die Finger krümmten sich.

Um eine Plehbarteriektasie congenita handelte es sich im Falle des Kranken, den Fischer beschrieb. Die Venenzeichnungen des linken Armes waren auch hier viel markanter als des rechten, Hand und linker Unterarm dicker und röter als normal. Am Unterarm befand sich eine Geschwulst von 3 cm Umfang, die sich im Laufe der Jahre beträchtlich vergrößerte, so daß sie schließlich den Unterarm bis zum Ellenbogengelenk einnahm. Beim Herabhängen des Gliedes schwollen Hand und Finger unförmig an. Der Kranke war von heftigen Schmerzen geplagt, schließlich traten aus den sich vergrößernden Ulcerationen die intensivsten Blutungen ein.

A. Obalinsky und Th. Browicz verdanken wir die Aufzeichnung des achten Falles der so seltenen Gefäßerkrankung. Eine 30 jährige Frau hatte eine Verdickung der linken Hand und des linken Vorderarmes. Diese Schwellung verschlimmerte sich bei jedesmaliger Gravidität. Nach stetem Wachstum der Geschwulst wurden zwei Finger brandig und es entstand eine heftige Blutung, die zur Amputation zwang.

Im Fall Ebstein* wurde erst im 12. Jahr bemerkt, daß der linke Arm länger als der rechte war. Der Kranke hatte keinerlei Schmerzen, er kam wegen eines Katarrhs zum Arzt. Bemerkenswert war, daß er leicht zum Schwitzen neigte.

Von der Anamnese im zweiten Fall Ebsteins* erfahren wir nichts.

Der 49 jährige Kranke im dritten Fall Ebstein* hatte seit dem 32. Jahr rheumatische Schmerzen im linken Arm und Kribbeln in den Fingerspitzen. In den letzten 5 Jahren vermehrten sich die Beschwerden, insbesondere nahm das Gefühl der Schwere im kranken Arm nach längerem Gehen zu. Die Venen an der linken oberen Extremität fielen ihm durch stärker werdende Anschwellung auf.

Zur Klärung des Begriffes der Phlebarteriektasie erscheint es mir angebracht, die Hauptmerkmale, welche diese seltene Krankheit hat, zu beleuchten. Ein jugendliches Individuum erkrankt ohne eigentliche Veranlassung. Die Krankheit entwickelt sich allmählich, oft in langen Zeiträumen (im Schottinfall gehörten 55 Jahre dazu), viele Jahre meist ohne nennenswerte Schmerzen und Beschwerden. Eine Verletzung wurde in zwei Krankheitsfällen datiert, in anderen traten zum Teil früh die Geschwülste auf, zumindestens eine markante Venenzeichnung am erkrankten Arm. Siebenmal wurde die Gefäßstörung am linken, fünfmal am rechten Arm bemerkt. Erst, wenn gesteigerte Schmerzhaftigkeit und leichte Ermüdung die Ausübung des Berufes hinderten, es schließlich zu lebensgefährlichen Blutungen kam, suchte man den Arzt auf.

Nur Spärliches wird uns über den allgemeinen Gesundheitszustand des Kranken bekannt. Laewen beobachtet Schweißabsonderung der Hand, einen geringeren Druck der Hand am Dynamometer (am kranken Arm 10 kg, am gesunden 55 kg), gesteigerte Patellarreflexe, lebhafter Dermographismus, Alkoholismus chronica, Arthritis, leichte Verbreiterung des Herzens, Accentuierung des zweiten Aortentones. Auch Ebstein* berichtet, daß sein Patient zum Schwitzen neigte und ausgesprochener Dermographismus vorlag. Bei dem 17 jährigen, hoch aufgeschossenen Kranken (Nicoladoni zwei) war Hypertrophie des

Herzens festgestellt worden. Dagegen waren bei den Erkrankten weder Lues noch andere Infektionskrankheiten beobachtet worden.

Die Haut der erkrankten Extremitäten färbte sich infolge der Kapillarerkrankung, insbesondere der Finger, häufig rosa-violett. In vorgeschrittenen Fällen konnte die Haut abgehoben werden. Meistens bestand eine Atrophie der Muskulatur, der Weichteile des Armes sowie der Hand oder der Finger. Das erkrankte Glied zeigte, besonders beim Herabhängen desselben, infolge der übermäßigen Blutfülle eine große Schwere mit einem erheblichen stärkeren Volumen.

Nach Nicoladonis Angaben betrug im Fall 1 die Messung des Armes in der Ellenbogengegend 30 cm am kranken, gegenüber 24,5 cm am gesunden Arm; in seinem zweiten Fall 37,5 cm, gegenüber 23,1 cm des gesunden Armes. Auch Fischer und Laewen wissen von einer Schwellung der kranken Extremität zu berichten. Infolge der großen Blutfülle waren die Temperaturen der Hand und des Armes bis 38° Celsius erhöht. Auch war im ersten Fall Nicoladonis die Pro- und Supination des erkrankten Gliedes stark behindert. Die Länge der kranken Extremitäten zeigte übereinstimmend eine Zunahme von 3 bis 6 cm.

In bezug auf die Messung des Blutdruckes mit dem Apparat von Recklingshausen liegen in der Hauptsache die Ergebnisse von Ebstein* vor:

rechter Arm als Maximum 160 mm H_2O,
rechter Arm als Minimum 60 mm H_2O,
linker kranker Arm als Maximum 165—170 mm H_2O,
linker kranker Arm als Minimum 70— 80 mm H_2O.

Ebenso konnte im zweiten Fall Ebstein*, den Herr Geheimrat Payr operativ behandelt hatte, ein vermehrtes Längenwachstum des rechten Vorderarmes von 3 cm beobachtet werden.

Der dritte Ebsteinfall* zeigte folgende Maße:

Länge des rechten Vorderarms 29 cm,
Länge des linken Vorderarms 31 cm.
Umfang des rechten Oberarms 25 cm,
Umfang des linken Oberarms 28½ cm,
Umfang der rechten Ellenbeuge 26½ cm,
Umfang der linken Ellenbeuge 29 cm.

In sämtlichen Fällen waren die großen und mittleren Arterien der erkrankten Extremität erheblich dilatiert.

Bei Laewen war die Arteria brachialis ein pulsierender, bleistiftdicker Strang. Oberhalb des Radiusgriffelfortsatzes waren

drei prallelastische Geschwülste, welche man ausdrücken konnte, bei denen jedoch nach kurzer Zeit die Blutfülle zurückkehrte. Dabei bemerkte man eine mit der Systole synchrone Pulsation.

Die Brachialis war im Fall Nicoladoni 1, ohne Ektasien zu bilden, fingerdick und geschlängelt, der ganze Oberarm an der Innenseite weich und tief eindrückbar. Er zeigte in seiner ganzen Länge, auch über der Ulnaris und Radialis das gleichbleibende Vibrieren und ein schabendes, blasendes Geräusch. Dieses greift aber nicht auf die Subclavia über, diese ist nur erweitert. Der Condylus ext. humeri nebst dem von dem Schafte des Os humeri sich abzweigenden Knochengrat ist druckempfindlich und verdickt.

Nicoladoni Fall 2. Bei dem 22jährigen Maurergesellen ist die Art. subclavia ein mächtiges Rohr, das mit jeder Arteriendiastole heftig gehoben wird, so daß die Fossa infraclavicularis mit jedem Herzschlag weithin bemerkbar hervorgehoben wird. Nach dem Puls stellt sich einen Augenblick später ein zartes Schwirren ein. Über der Fossa infraclavicularis hört man mit dem Herzstoße einfallend zuerst einen matten gedehnten Arterienton, dem nach einer kleinen Pause ein gedehntes, schwach brausendes Geräusch folgt. Drückt man die Regio infraclavicularis leicht nieder, so schwillt die Vena cephalica des Oberarms stark an. Schlägt man auf eine Dorsalvenenschlängelung, so pflanzt sich die Welle fast bis zur oberen Grenze der Fossa infraclavicularis fort.

Die Art. axillaris ist ebenfalls geschlängelt und hat einen äußerst kräftigen Puls. Die Diastole ist von einem dumpfen Brausen begleitet.

Über der Art. brachialis hörte man dasselbe Brausen, aber von geringerem Umfang. An den Condylen bemerkte man ein selbständiges Pulsieren. Sogar die Weichteile der Fossa cubitalis wurden mit jedem Pulsschlag merklich gehoben. Die Arteria cubitalis war ein daumesdicker, geschlängelter Sack geworden. Über diesem vernahm das Ohr ein scharf brummendes Geräusch zur Diastole, ein gedehntes Stöhnen folgte ihm nach. Auch den Lauf der Art. radialis und Art. ulnaris begleitete lebhafte Pulsation und ein fühlbares Schwirren. Die bedeutendsten Veränderungen begannen in der Nähe des Lig. carpi volare. Über den Kanten der Ulna befand sich ein Tumor mit drusiger Oberfläche. Das Brausen und Sägen über dieser Geschwulst ließ auf eine Häufung miteinander verschlungener dilatierter Arterien und Venen schließen. Sehr mächtig war auch die deutlich pulsierende Ektasie der Arteria ulnaris zwischen dem Flexor carpi ulnaris und Flexor carpi radialis.

Im Fall Letenneur begann die Gefäßerkrankung erst an der Art. radialis und ulnaris. Diese waren sinös, starr wandig, im mittleren und unteren Laufe bedeutend erweitert, vielfach um sich selbst gewunden. Die Radialis hatte zwei sackförmige Aneurysmen.

Bei Fischer fanden wir die Brachialis nebst ihren Ästen enorm erweitert und auch in diesem Fall von einem auffallenden Schwirren begleitet. Die anatomische Untersuchung ergab eine Arteria brachialis gleich dem Lumen einer Femoralis, die Radialis und Ulnaris so stark wie eine Brachialis.

Im Obalinsky-Browicz Fall zeigten erst die Äste der Brachialis einen geschlängelten, von vielen bis taubeneiergroßen Knoten unterbrochenen Lauf.

Fall Krause. Hier war schon die Brachialis stark erweitert. Die Art. ulnaris machte drei spitzwinkelig gekrümmte Windungen an der Ulnarseite bei gleichzeitiger Dilatation. Weiter abwärts war eine stark hervorragende eiförmige Erweiterung festzustellen. An der unteren Hälfte des Vorderarmes verläuft die erweiterte Art. ulnaris in zahlreichen stark gekrümmten Windungen. Die Art. radialis ist im unteren Teil des Vorderarmes geschlängelt.

Das Schwirren der Arterien schwand in allen Fällen bei Compression. Mit der Erweiterung der Gefäße ging in den kleinen und mittleren Arterien jedesmal eine Verlängerung, oft eine Schlängelung zusammen. In keinem Fall wurde ein Übergreifen dieser Gefäßerkrankung über die Subclavia hinaus beobachtet.

Im Fall Ebstein* 3 war eine deutliche schwirrende Pulsation in der linken oberen Schlüsselbeingrube fühlbar. Auskultatorisch hörte man ein lautes blasendes Geräusch. Die ganze linke obere Extremität fühlte sich gegenüber der rechten bedeutend wärmer an. Der Radialpuls war deutlich different.

Welche Veränderungen zeigten sich an den Venen?

Laewen erwähnt eine stark erweiterte Vena basilica und Vena cephalica, in diese münden die stark gefüllten Handvenen. Beide Gefäße sind sowohl an der Streckseite als an der Beugeseite häufig durch Anastomosengeflecht miteinander verbunden, die an der Ellenbeuge zu immer dichter werden. An der erweiterten Vena cephalica finden wir kein Venengeflecht mehr. Schon bei leichter Compression werden alle Venen prallgefüllt.

In Nicoladonis erstem Fall führten zahlreiche weitmaschige Anastomosennetze den geschlängelten mächtigen Hauptvenen Zuflüsse zu. Quer über der radialen Partie der Volarfläche des Vorderarmes war eine tief unter der Fascie gelegene Ektasie, die während einer Compression der Weichteile oberhalb der Ge-

schwulst vorübergehend anschwoll, bei einem Druck unterhalb so klein wurde, daß sie auf die Zeit des Druckes ganz ausgepreßt werden konnte.

Während es sich im ersten Fall Nicoladonis um die Erkrankung jener Venen handelte, die in das Stromgebiet der Basilica gehörten, fielen hier die starken, fingerdicken, gewundenen Äste der Vena cephalica vornehmlich ins Auge. Auf der Rück- und Beugeseite des Armes fanden wir hier wieder anastomosierende Geflechte, besonders mit einem mächtig dilatierten Aste von der Volarseite her. Alle diese Venen pulsierten selbständig.

Bei Letenneurs Patienten waren, nach dem anatomischen Befund des amputierten Gliedes, die oberflächlichen Venen des Armes beträchtlich erweitert, aber nur wenig gewunden. Die subcutanen Venen des Unterarmes klafften bei der Durchschneidung.

Der Fall Fischer: Die Vena cephalica lag als mächtiges Gefäß da. Vom anatomischen Befund wurde bestätigt, daß die Venen kolossal erweitert waren, ebenso geschlängelt und mit Varicen versehen. Ihre Häute waren verdickt.

Ebenso zeigte der Fall Obalinsky-Browicz stark ausgedehnte Venen.

Bei Krause hatten die Venenstämme überall ihre Form bewahrt, nur auf der Dorsalseite zeigten sich erhebliche varicöse Anschwellungen.

Ebstein* berichtet in seinem ersten und dritten Fall von einer starken Dilatation der Vena cephalica, der Vena mediana cubiti und der subcutanen Venen der Radialseite des linken Vorderarmes.

Mehrere Fälle interessieren uns infolge ihres Verhaltens der Hand. Der Schlosser, Laewens Patient, hatte stark verdickte Metacarpophalangealgelenke. Die Finger der kranken Hand standen in Ulnarabduktion. Auf dem Handrücken traten sieben enorm dilatierte Venen dicht nebeneinander und waren durch zahlreiche Äste miteinander verbunden. Auf der Streckseite der Fingergrundglieder lief je eine pralle Vene nach dem Dorsum manum. Dort befanden sich drei etwa erbsengroße, unter der Haut pulsierende Aneurysmen, die sich auf Compression oberhalb der Geswülste entleerten. Die Weichteile zwischen den Interphalangealgelenken und die ganze Handmuskulatur waren atrophisch. Die Fingerbeeren waren abgeflacht und breiter als normal. Die Bewegung in den Interphalangealgelenken war stark behindert, so daß die Finger nicht in die Handfläche eingeschlagen werden konnten.

Nicoladoni berichtet von seinem ersten Fall, daß sämtliche Arterien der Hohlhand, die Interossealarterien, die Arteria radialis und ulnaris viele beträchtliche Ektasien aufwiesen. Aus diesen Veränderungen schloß Nicoladoni, daß auch an der Palma manus, an der Dorsalseite des Vorderarmes die Gefäße ebenfalls erweitert waren, hörte man doch über diesen Gegenden dieselben schwirrenden Geräusche. Die Hauptvenen der Hand hatten ihren Ursprung aus der Radialvene des Vorderarmes. Auf dem Dorsum manus waren zwei Venensäcke mit selbständiger Pulsation, selbst bei zentralwärts ausgeführtem Druck. Sie pulsierten gleicherweise weiter, wenn man die benachbarte Art. interossea komprimierte. Nicoladoni nahm an, daß diese Geschwulst aus einem Arterienästchen der Dorsalseite, ähnlich wie bei Schottin, genährt wird. Beim Umfassen werden die Weichteile am Mittelfinger systolisch gehoben.

Während im obigen ersten Fall von Nicoladoni die Hauptstörungen an der radialen Seite des Armes auftraten, beteiligten sich im zweiten Fall Nicoladonis die Arteria ulnaris und die Dorsalvenen des Vorderarmes, infolgedessen der ulnare Teil der Palma, der ulnare Rand, der ulnare Anteil des Handrückens, der als der Sitz der angiektatischen Prozesse anzusehen war, hauptsächlich an diesen Veränderungen. Die kranke Hohlhand war nicht so tief wie die rechte. Die Hautfarbe war blauviolett. Die Weichteile wurden von einem Gefäßconvolut verdrängt, das sich über den Antithenar auf den Handrücken zog. Auf dem Handrücken befanden sich zahlreiche Venengeflechte und ein Varix mit selbständiger Pulsation. Auch an den Fingern, besonders an den Grundgliedern, waren reiche Venengeflechte.

In Letenneurs Fall schlängelten sich die fingerdicken Venen auf dem Handrücken und wanden sich vielfach um sich selbst, so daß sie einem Haufen von Blutegeln glichen. Der anatomische Befund ergab, daß auf der Streckseite des Ringfingers eine stark dilatierte Arterie verlief, die mit einer gleicherweise erweiterten Vene verwachsen war. Eine Arterie lief an dem mit Blutgerinnseln gefüllten Tumor vorbei. Die Venen mündeten jedoch in dieses Säckchen.

Von dem Kranken Fischers hören wir nur, daß er unerträgliche Schmerzen in den kolbigen Fingerspitzen hatte, die von Geschwüren verunstaltet waren und mißgebildete, verdickte und verkürzte Nägel besaßen.

Obalinsky und Browicz's Patientin hatte eine verdickte Hand. Zuletzt wurden die Finger brandig, schließlich entstand eine gefährliche Blutung, die zur Amputation des Vorderarmes führte.

Krause gab uns wieder eingehendere Berichte über die infolge der Gefäßerweiterung erkrankte Hand und der Finger. Nachdem die Hand des Kranken schon jahrelang blutgefüllt und geschwollen war, brach schließlich die erste Gefäßgeschwulst durch, die zu Exulcerationen führte. Auf der Handrückenfläche waren allmählich zahlreiche, untereinander zusammenhängende, weiche Geschwülste entstanden, die sich comprimieren ließen. Die oberen Phalange der vier ersten Finger waren ebenfalls von einem Convolut kleiner und kleinster Gefäße umgeben, die aus kleinen Arterien hervorgingen und in kleine Venen mündeten. Auch die Arteria digitalis communis III war stark dilatiert und bildete einen aneurysmatischen Sack. Ebenso die Arteria interossea dorsales metacarpi zeigte Geschwüre und aneurysmatische Anschwellungen. Die Venen waren zum Teil cylindrisch geblieben, doch die Venen des Dorsums hatten mehrfach stärkere varicöse Anschwellungen.

Laewen verdanken wir eingehende mikroskopische Untersuchungen. Das Lumen der Arterien und der Venen war erweitert, die Wand der Gefäße war sehr ungleichmäßig dilatiert und an sackartigen Ausbuchtungen der Arterien stets bedeutend verdünnt. Manche Partien waren wieder zehnmal so stark. Oft konnten Arterien und Venen kaum unterschieden werden.

An den Schnitten fiel sowohl an den Arterien als an den Venen auf, daß die Intima beetartige Wucherungen enthielt. Oft ragten knopfartige Geschwülste in das Lumen, dazwischen tiefe Falten bildend.

Die Membrana elastica interna spaltet sich an den mehr flächigen Intimaverdickungen in zwei Lamellen, welche die Intima zwischen sich faßten. Diese Lamellen bestanden oft aus feinen, nebeneinanderliegenden, geschlängelten elastischen Fasern.

Auch die Media der Venen war verändert. An den verdünnten Handpartien bestand sie nur aus einzelnen Muskelbündeln. An den gewucherten Intimastellen bestand die Media aus einem Netz von Bindegewebsbündeln.

Selbst an den kleinsten Gefäßen waren die gleichen beetartigen Wucherungen, oft war die Wand so verdickt, daß das Lumen nur ein Spalt, manchmal ganz zugewachsen war. Auch hier setzte sich der Hauptbestandteil der verdickten Intima aus einem Netz regellos verlaufender Fibrillen und einem retikulären Bindegewebe mit rundlichen Kernen zusammen.

Die im Vorwort genannten Gefäßerkrankungen: das Angioma arteriale racemosum, die genuine diffuse Phlebektasie und die genuine diffuse Phlebarteriektasie stehen wohl untereinander in

einem gewissen Zusammenhang, müssen aber klinisch sowie pathologisch-anatomisch voneinander getrennt werden.

Virchow betont den geschwulstartigen Charakter der Angioma arteriale racemosum, bestehend in einer durch einen vorauszusetzenden Reiz bedingten Neubildung von Gefäßelementen.

Engelbrecht kommt auf Grund eines kritischen Studiums der von Geheimrat von Bergmann ihm übertragenen Fälle zur Ansicht, daß „das Angioma arteriale racemosum sich aus einer fötal angelegten, entweder bei der Geburt eklatanten oder noch latenten, erst später auftretenden, für dasselbe typischen Neubildung von Gefäßelementen entwickelt, deren für die spätere Gestalt des Leidens ausschlaggebender Effekt die Erweiterung des Gefäßdurchschnittes an der Stelle des Anfangsgebietes der Kapillaren ist". Die Neubildung beginnt an einer in der fötalen Anlage am meisten disponierten Stelle und schreitet nur innerhalb jener Anlage, nicht aus mechanischen Gründen fort. Ein die Anlage treffendes Trauma beschleunigt die Auslösung der Neubildung. „Die an den zuführenden Arterien auftretende Dilatation ist durch vermehrten Blutdruck, also rein mechanisch bedingt, indem die Muscularis erst durch vermehrte Arbeit hypertrophisch, dann teils spontan, teils unter Bindegewebswucherung von der Intima aus atrophisch wird. Wenn die größeren Arterien bereits erweitert sind, müssen sich auch die Venen erweitern."

Die genuine diffuse Phlebektasie hat Bockenheimer* sehr genau beschrieben und zahlreiche Vergleiche mit der genuinen Phlebarteriektasie angestellt. Er machte in seinem Fall auf die enorme Dilatation der großen Venen und der venösen Verzweigungen aufmerksam. Die Arterien waren weder erweitert noch geschlängelt. Nirgends fand sich eine Kommunikation mit den Venen, obwohl die Präparation bis in die Hohlhand ausgeführt worden war, wo die Veränderungen an den Venen aufhörten bzw. begannen. Bockenheimer* macht hier auf gewisse Übereinstimmungen mit Laewen aufmerksam, besonders, was den mikroskopischen Befund betrifft, z. B. die circumskripte Proliferation der Intima, Auslösung der Elastica interna in einzelne Lamellen, wenn letztere bei ihm auch selten vorkamen. Auch die Reduktion der Media war mit Laewens Fall gemeinsam. Bockenheimer* beobachtete in seinen Präparaten ebenfalls Verdickungen der Media, d. h. Untergang der Muskulatur und Ersatz durch reichliche Bindegewebsmassen mit Netzen elastischer Fasern. Bockenheimer* fehlen aber die Intimaverdickungen an den kleinen Venen, ebensowenig gab es bei ihm Obliteration der Gefäße durch Intimaverdickungen wie bei Laewen. Die Möglichkeit des Übergreifens der Venenveränderung auf die Ar-

terien im weiteren Verlauf der Erkrankung verneint er: „denn sowohl die Venen wie die Kapillaren waren bereits so hochgradig verändert, daß die Arterien, wenn sie sich überhaupt an der Erkrankung beteiligten, schon längst hätten ergriffen sein müssen". Dagegen weist Bockenheimer* nicht von der Hand, daß es vielleicht noch zu einer Kommunikation mit den Arterien hätte kommen können, denn bei der Präparation zeigten sich die Venen in den peripheren Teilen des Armes ganz dicht um die Arterien gewachsen; und daß in den dilatierten Venen ein starker Druck geherrscht haben muß, geht daraus hervor, daß sie das Armskelett besonders am Humerus bedeutend usuriert hatten. So hätten sie vielleicht später die Arterienwände gedrückt und verdünnt". „Noch mehr Berührungspunkte hat meine Erkrankung mit der Phlebarteriektasie. So die bereits jahrelang bestehende Volumzunahme der Extremität, die langsam entstehende Dilatation der Venen, die subjektiven und objektiven Störungen in den Extremitäten, Kribbeln, Krämpfe, Eingeschlafensein, Geschwüre, Blutungen. Gemeinsam ist ferner, daß wie bei der Phlebarteriektasie das Trauma als Entstehungsursache mit absoluter Sicherheit ausgeschlossen werden muß." Beiden, sowohl der Phlebektasie als der Phlebarteriektasie, ist die Hypertrophie der Gewebe bis zum Monströsen gemeinsam. Muskulatur und Haut waren in beiden Fällen durch den erhöhten Druck atrophisch geworden, die Haut schließlich so dünn, daß sie platzte. Eine Schwellung beim Herabhängen der Extremität war bei beiden Erkrankungen zu beobachten.

Der Bittorf-Fall, als zwölfter, betrifft den 66jährigen pensionierten Weichensteller Reinhold Krause. Außer Masern sind Krankheiten nicht bekannt. Die Dilatation der Gefäße bestand etwa seit dem 20. Lebensjahr, ohne ihm bei seiner schweren Arbeit hinderlich gewesen zu sein. Der Kranke hatte 6 starke gesunde Kinder. Das Leiden verschlimmerte sich in den langen Zeiträumen nur langsam. Erst in späteren Jahren traten eine große Schwere und Fülle im Arm ein und bei Witterungsumschlag heftige Schmerzen besonders bei Herabhängen des Armes und Muskelkrampf. Pro- und Supination waren behindert.

Bei der Untersuchung ergibt die Messung des linken Armes einen Längenunterschied von 6 cm gegenüber dem rechten. Von der Mitte des Oberarmes abwärts ist der ganze Arm cyanotisch verfärbt; er ist auffallend stärker als der rechte. Die linke Arteria subclavia ist stärker als die rechte. Vom oberen Drittel des Oberarmes an ist die Arteria brachialis stark erweitert und zeigt im unteren Teil eine starke Schlängelung. Alle fühlbaren Arterien des kranken Armes sind dilatiert, stellenweise aneurys-

matisch erweitert. Über den Arterien hört man ein deutliches systolisches Geräusch und nimmt eine starke Pulsation wahr.

Sämtliche Venen vom oberen Drittel des Oberarmes ab sind stark erweitert. Die Cephalica ist an zahlreichen Stellen geschlängelt. Stark gefüllt und besonders an der Innenseite des Ober- und Unterarmes varicös sind die Unterarmvenen. Die an einigen Stellen wahrnehmbare Pulsation der Venen ist anscheinend von den Arterien übertragen. Trophische Störungen auffallender Art sind nicht festzustellen. Die Kraft des linken Armes ist erheblich geringer als die des rechten. Die Venen weisen keine Anastomosen auf. Sie sind nur gewissermaßen ein vergröbertes Abbild der normalen.

Der Kranke wurde in den letzten Jahren von erheblichen Herzbeschwerden geplagt; es findet sich ein erheblicher Ascites. Der Kranke ist inzwischen an Lebercirrhose verstorben.

Große Meinungsverschiedenheiten herrschen über die Entstehungsursache und die weitere Ausbreitung der diffusen genuinen Phlebarteriektasie.

Nicoladoni nimmt an, daß die großen Angiektasien der Extremitäten in einer cirsoiden Erkrankung des Anastomosennetzes der Hohlhand beginnen. Ist ein Hauptstamm sowohl der Arterien als der Venen erkrankt, so liegt der Beweis vor, daß die peripher gelegenen Arterien von der Gefäßveränderung weitgehend ergriffen sind. „Die Venen erkranken in letzter Reihenfolge, und zwar in den feinsten Wurzeln vom Kapillarbezirk aus. Das Fortschreiten der Erkrankung besitzt einen ausschließlich centripetalen Charakter zum Unterschied von den Arterien, wo wir gleichzeitig ein centripetales und centrifugales Weitergehen des Prozesses beobachten."

Wie begründete Nicoladoni die Weiterverbreitung der Gefäßveränderung?

Nicoladoni hatte an den erkrankten Stellen der Hand erhabene harte Papillarkörper gefunden. „Diese Partien zeichneten sich durch große Schmerzhaftigkeit aus und hatten sich bei Druck und Verschwinden der Injektion als pigmentiert erwiesen; als unauslöschliches Merkmal der vasculären und perivasculären Entzündung bliebe der Pigmentfleck zurück." Es handelte sich also einwandfrei um einen entzündlichen Prozeß.

Nicoladoni erinnert an die von Krause demonstrierte Injektion, durch deren Ergebnisse ein direktes Einmünden feiner Arterien in dünne Venen bestätigt wurde und damit ein Übergreifen der Entzündung auf benachbarte Gebiete. Er versteht dies nur, wenn sich die Kapillargefäßwandungen auf der einen Seite in Arterien, auf der anderen Seite in Venen umwandeln, also

durch das Hinübergreifen des entzündlichen Prozesses der im cirsoiden Zustand befindlichen Arterien durch das Gebiet der Kapillaren hindurch, begleitet von einem lokalen Verlust des Kapillarsystems.

Bei einer noch im Anfangsstadium befindlichen Fußerkrankung der gleichen Art kamen daher die pulsierenden Varicen nur an den feinen Venenwurzeln vor, die Venenwände hatten sich dem größeren Inhalt angepaßt.

Wie sind die Meinungen Nicoladonis über den ascendierenden Venenpuls?

Nicoladoni nahm an, daß der Arterienpuls durch das Anastomosennetz der Hohlhand auf die Venen übertragen werde.

Bockenheimer* dachte als Ursachen der Übertragung eine Kontaktpulsation. Er fand bei der Präparation die ausgedehnten strotzenden Venen den Arterien dicht anliegend. An der Stelle, wo die Arterien und Venen am dichtesten lagen, d. h. peripherwärts, mußte die Kontaktpulsation beginnen.

Das so häufig festgestellte Schwirren z. B. der Fossa clavicularis erklärte er als ein Stenosengeräusch. Bei der Mündung der weiten Armvenen in die enge Subclavia träten Wirbelgeräusche auf.

Auch Engelbrecht gibt die gleiche auf Wahl begründete Erklärung an, daß diese schwirrenden Geräusche durch Strudel erzeugt seien und nicht nur an den Erweiterungsstellen, sondern auch an starken Biegungen entstehen.

Wie stellt sich Laewen zu diesen Problemen?

Nach seiner Meinung können die Gefäßveränderungen an den Arterien beginnen und sekundär auf die Kapillaren und dann auf die Venen übergehen. Es besteht auch die Möglichkeit, daß die Venen zuerst erkranken und der Prozeß kontinuierlich fortschreitend auf das Kapillarsystem und zuletzt auf die Arterien übergreift. Auch in den Haargefäßen könne die Krankheit ihren Anfang nehmen, schließlich auch das Gesamtstrombett des ganzen Gefäßbezirkes zu gleicher Zeit dilatieren.

So nahm Schück an, daß sich zuerst die Arterien cirsoid verändern. Breschet schloß, daß infolge einer Kommunikation Venenblut in die Arterien einströme und die Arterienwände venenähnlich und schlaff mache. Nicoladoni legt den Beginn der Erkrankung in das Anastomosennetz der Hohlhand und macht entzündliche Prozesse der Gefäßwände für die Ausbreitung der Dilatation verantwortlich.

Laewen sieht in der diffusen genuinen Phlebarteriektasie ohne Kommunikation zwischen Arterien und Venen die klassische Form der Erkrankung. Er weist das Trauma als Entstehungsursache entschieden zurück. Treten als Komplikation später sekundär Verbindungen zwischen Arterien und Venen ein, dann wäre die Differentialdiagnose sehr erschwert, nur in dem Fall möglich, wenn eine peinliche Nachforschung über das erste Stadium der Erkrankung Aufklärung brächte. Laewens Meinung ist: „Fälle, in denen ein Trauma eine Kommunikation zwischen Arterien und Venen geschaffen habe und sich daran eine Gefäßerkrankung angeschlossen hatte, stellen Komplikationen arteriellvenöser Aneurysmen und des Rankenangioms dar und hätten mit der genuinen diffusen Phlebarteriektasie nichts zu tun." Auch Laewen hatte, wie O. Weber und Nicoladoni, eine entzündliche Gefäßwandveränderung in seinem Fall vorgefunden, er zweifelte aber, daß diese die primäre Ursache der Erkrankung sei und erwägt, ob diese Entzündlichkeit der Gefäßwände nicht vielmehr eine Folge der durch andere Ursachen eingetretenen Gefäßdilatation sei. Laewen nimmt als primäre Erkrankung eine Alteration der vasomotorischen Nerven an.

Laewen erwägt aber die Möglichkeit, daß es durch ein Trauma zu einer Läsion der vasomotorischen Nervenstämme kommen könne. Er beruft sich auf Schück, der ein interessantes Phänomen mitteilt: In einem Fall von Schlägen auf den Kopf dilatierten alle größeren Gefäße der verletzten Kopfhälfte, nach 10 Jahren verschwand diese Erscheinung spontan.

Heine nimmt für diese einfachen Dilatationen bisher gesunder Arterienstämme eine Gefäßlähmung an. Durch Läsion werde eine vasomotorische Paralyse der in den Arterienstämmen befindlichen automatischen nervösen Apparate hervorgerufen. Laewen meinte dazu, dann wäre es seltsam, daß die Veränderung sich nicht gleich, sondern allmählich entwickele.

Er erwägt aber die Möglichkeit, daß die primäre Erkrankung in einer Alteration der vasomotorischen Nerven zu suchen sei. Die Veränderung der nervösen Apparate könne angeboren sein, möglicherweise schon intrautinären Ursprung haben. Durch Erkrankung der Vasomotoren läßt vielleicht die Gefäßspannung nach, die Arterienwände dehnen sich, und dies führt dann zu einer Dilatation des ganzen arteriellen Stromgebietes. Wenn solche Funktionsstörungen allmählich die vasoconstrictorischen Nerven ergreifen, so werden kontinuierlich die Venen durch Erweiterung für die Aufnahme abnorm großer Blutmengen geeignet gemacht.

Sichere Beweise für obige Annahme liegen aber nicht vor.

Die Hyperhidrosis der Hohlhand führte Laewen auf Ernährungsstörung der sekretorischen Nerven zurück. Zum Beweise zog er die Meinung Brauns heran, der schon bei der Demonstrierung des Falles eine abnorme Zirkulation und Innervation für die bei dem Patienten festgestellten Gelenkerkrankung verantwortlich machte, da die Erhaltung der Form der Gelenkenden an eine äußerst feine Regulierung des ununterbrochenen An- und Abbaus des Knochen- und Knorpelgewebes gebunden wäre.

In bezug auf die Therapie stimmen die Forscher überein und schließen sich Nicoladonis Meinung an.

Für jede Therapie dieser Erkrankung ist es wichtig, die Markierung zwischen gesundem und krankem Glied zu wissen. Sobald neue arterielle Bezirke mit ihren Kapillaren von der Erkrankung erfaßt sind, werden nach Nicoladoni die dazugehörigen Venen anschwellen, und der Venenpuls wird von dem Weiterschreiten der Krankheit Zeugnis geben. Dort, wo die Venen noch unverändert sind, ist die Grenze zwischen den gesunden und kranken Teilen der Extremität zu ziehen. Was abwärts einer pulsierenden Vene und eines varicösen Knotens liegt, muß von der Erkrankung völlig erfaßt sein. Sind die Venen noch nicht bedeutend ausgeschwollen und ohne Pulsation, so sind auch die Kapillaren oder die feineren Arterien noch nicht vom entzündlichen Prozeß ergriffen. Jede Therapie, welche, wenn auch nur vorläufig, die Blutsäule zur Ruhe bringt, ist berechtigt, da anzunehmen ist, daß der mechanische Reiz der Blutbewegung zum Weitertragen der Entzündung beiträgt. Hat also die Erkrankung nur die Finger befallen, so müssen die größten Arterien unterbunden werden. Gelingt diese Maßnahme nicht, so hat die Amputation immer noch Erfolg. Sorgfältiges Bandagieren, ein nicht zu enger Schnürhandschuh verschmälern das Venenbett und ermöglichen oft noch für längere Zeit den Gebrauch des Armes. Sind aber schon die Venen des Handrückens varicös, macht die Krankheit am Metacarpusknochen halt, dann ist man genötigt, die Arteria radialis und die Arteria ulnaris zu unterbinden. Die Amputation muß aber ausgeführt werden, sobald der Venenpuls wiederkommt. Ist die Hohlhand der primäre Sitz der Erkrankung und erscheint der Patient erst, wenn die Hauptarterien cirsoid und die Venen stark varicös sind, so hat die Unterbindung keinen Zweck mehr. Solange der Arm brauchbar ist, drängt aber nichts zu dem letzten Schritt, der Amputation. Nur bei

Ulcerationen an den Fingern mit ständiger Blutungsgefahr muß man unverzüglich zur Absetzung des Gliedes schreiten.

Wird eine palliative Therapie angewandt, so muß der Kranke durch ärztliche Kontrolle überwacht werden, damit im Augenblick der Gefahr obige Maßnahmen ergriffen werden können.

Betreffs der Entstehung der genuinen diffusen Phlebarteriektasie stelle ich mich auf den Standpunkt, daß diese Erkrankung kein entzündlicher Prozeß der Gefäße ist. Ebenso halte ich eine traumatische Entstehung für ausgeschlossen.

Die genuine diffuse Phlebarteriektasie beruht auf einer angeborenen Anomalie der Gefäße: sowohl der Arterien, als der Venen.

Literatur.

D. W. Krause, Traumatische Angiektasie des linken Armes. Langenb. Arch. f. Chirurgie Bd. 2 A.

C. Nicoladoni, Phlebarteriektasie der oberen Extremität. Langenb. Arch. 1875 Bd. 18, S. 252.

C. Nicoladoni, Phlebarteriektasie der rechten oberen Extremität. Langenb. Arch. 1877 Bd. 20, S. 146.

H. Engelbrecht, Angioma ratiale racemosum. Langenb. Arch. 1897 Bd. 55, S. 344.

R. Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Bd. 3 Teil I.

O. Weber, Handbuch der allgemeinen und speziellen Chirurgie von Pitha und Billroth, 1882, Bd. 2 Abt. 2.

Laewen, Über die genuine diffuse Phlebarteriektasie an der oberen Extremität. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie 1903, Bd. 68.

Nichtarier:

Ph. Bockenheimer*, Über die genuine diffuse Phlebektasie. Festschrift für v. Rindfleisch 1907, S. 311.

E. Ebstein*, Über die genuine diffuse Phlebarteriektasie an der oberen Extremität. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 47. u. 48. Bd. S. 67.

E. Ebstein*, Über Phlebarteriektasie. Münchener Medizinische Wochenschrift, Jahrg. 1918, Teil I S. 28.

Lebenslauf.

Am 23. Februar 1908 wurde ich als Sohn des Volksschullehrers Willy Kupfermann geboren. 1915 trat ich in das Real-Reformgymnasium zum Heiligen Geist in Breslau ein. Im Jahr 1930 erhielt ich nach abgelegter Prüfung vor dem Staatlichen Prüfungsausschuß das Zeugnis der Reife eines Realgymnasiums. Im Jahr 1933 bestand ich die ärztliche Vorprüfung in Breslau und am 8. Juni 1936 die ärztliche Prüfung vor dem Prüfungsausschuß in Breslau. Am 1. August 1937 habe ich mich als prakt. Arzt in Breslau niedergelassen.

Heinrich Kupfermann.